



HIPERSONOLÊNCIA DIURNA. NARCOLEPSIA, QUAL A ETIOLOGIA?



Vera Rodrigues¹, Mafalda Paiva¹, Maria João Brito¹, Teresa Paiva², Ana Moreira¹

¹Área de Pediatria Médica

²Centro de Electroencefalografia e Neurofisiologia Clínica

Director da Área Departamental de Pediatria Médica: Dr. Gonçalo Cordeiro Ferreira

INTRODUÇÃO

A narcolepsia é uma doença do sono REM com desregulação do ciclo de sono-vigília, consequente sonolência diurna e eventual associação a alucinações hipnagógicas, paralisia do sono e cataplexia. A sua prevalência é de 0,05 a 0,02% no adulto, 25 a 50 por 100.000 pessoas, mas é desconhecida em idade pediátrica.

Apresenta um pico de incidência nas 2^a-3^a décadas de vida, mas pode ocorrer tão cedo como os 5 anos.

Pode ser primária por ausência de neurotransmissores (hipocretina 1 e 2) ou pela sua diminuição e associada a doenças auto-imunes, degenerativas e genéticas.

Lesões do hipotálamo posterior e mesencéfalo por massas tumorais, malformações vasculares e acidentes vasculares cerebrais, síndromes genéticas (síndrome Prader-Willi ou doença de Niemann-Pick) e paraneoplásicos são exemplos de causas de narcolepsia secundária.

CASO CLÍNICO

Criança de seis anos, previamente saudável, internada, em Fevereiro de 2010, por sonolência diurna excessiva até 18 horas/dia de agravamento progressivo com consequente limitação nas actividades diárias, discinésia oromandibular, desequilíbrio na marcha e movimentos coreiformes dos membros superiores.

Duas semanas antes realizara vacinação para a gripe pandémica. Registou-se ainda hiperfagia diurna e nocturna durante cinco dias, com resolução espontânea, episódios de cataplexia perante riso e alterações emocionais e tremor da cabeça e dos membros superiores com melhoria clínica progressiva após oito dias de internamento

Infecioso

Exame cultural do exsudado faríngeo, TASO e anticorpo AntiDnase B negativos

PCR para painel de vírus herpes, *Mycoplasma pneumoniae* e enterovírus negativas

Serologias ELISA e WB compatíveis com **infecção por *Borrelia burgdorferi***

Serologias para influenza A:

Primeira amostra: IgM 39 UA/mL e IgG 194 UA/mL

Segunda amostra: IgM 43 UA/mL e IgG 162 UA/mL (VR IgM<20;IgG<20)

Autoimunidade

ANA 1/320

Anticorpos anticardiolipina e anti-nucleares extraíveis negativos

Restantes autoanticorpos e doseamento de complemento normal

Anticorpos Anti-NMDA e VKCG negativos

Genética

HLA DR2 e DQB1*0602 presentes

Doseamento de hipocretina muito diminuído

Neurológico

RMN-CE e EEG sem alterações

Exame citoquímico e cultural do líquido céfalo-raquidiano sem alterações

Estudo do sono

Polissonografia com teste de latências múltiplas do sono (TLMS) sem alterações

Polissonografia com TLMS, sete meses após a primeira: sonolência excessiva com quatro inícios do sono REM sugestivos de NARCOLEPSIA

Borrelia burgdorferi

Ceftriaxone 14 dias, endovenoso

NARCOLEPSIA

Cumprir o seu horário escolar sem limitações

Vacinação Gripe pandémica

HLA DR2 e DQB1*0602

Metilfenidato com melhoria da sonolência

COMENTÁRIOS

O diagnóstico de narcolepsia baseou-se na história clínica e foi confirmado pela polissonografia e teste de latências múltiplas do sono.

O valor muito inferior de hipocretina pode sugerir uma etiologia auto-imune.

Uma infecção como a borreliose e a vacinação prévia para H1N1 podem associar-se a esta entidade ao desencadear uma reacção imunológica numa criança com HLA DR2 e DQB1*0602 presentes e por isso mais susceptível.

BIBLIOGRAFIA

- Aran A, Einen M, Lin L, Plazzi G, Nishino S, Mignot E. Clinical and therapeutic aspects of childhood narcolepsy-cataplexy: a retrospective study of 51 children. *Sleep* 2010;33(11):1457-64.
- Mygland A, Ljostad U, Fingerle V, Rupperecht T, Schmutzhard E, Steiner I. EFNS guidelines on the diagnosis and management of European Lyme neuroborreliosis. *Eur J Neurol* 2010;17(1):8-16, e1-4.
- Nevsimalova S, Jara C, Prihodova I, Kemlink D, Sonka K, Skibova J. Clinical features of childhood narcolepsy. Can cataplexy be foretold? *Eur J Paediatr Neurol* 2011.
- Skogman BH, Croner S, Nordwall M, Eknefelt M, Ernerudh J, Forsberg P. Lyme neuroborreliosis in children: a prospective study of clinical features, prognosis, and outcome. *Pediatr Infect Dis J* 2008;27(12):1089-94.